

BENEFICIOS DEL EJERCICIO MODERADO EN LAS ARTROPATÍAS HEMOFÍLICAS

*Benefits of moderate exercise in
hemophilic arthropathie*

Alumno: Alberto Pérez Ceballos

Director: Miguel Santibáñez Margüello



TRABAJO FIN DE GRADO - GRADO EN ENFERMERÍA

AÑO 2019

FACULTAD DE ENFERMERÍA

AVISO DE RESPONSABILIDAD UC

"Este documento es el resultado del Trabajo Fin de Grado de un alumno, siendo su autor responsable de su contenido. Se trata por tanto de un trabajo académico que puede contener errores detectados por el tribunal y que pueden no haber sido corregidos por el autor en la presente edición. Debido a dicha orientación académica no debe hacerse un uso profesional de su contenido. Este tipo de trabajos, junto con su defensa, pueden haber obtenido una nota que oscila entre 5 y 10 puntos, por lo que la calidad y el número de errores que puedan contener difieren en gran medida entre unos trabajos y otros, La Universidad de Cantabria, el Centro, los miembros del Tribunal de Trabajos Fin de Grado, así como el profesor tutor/director no son responsables del contenido último de este Trabajo."

INDICE

AVISO DE RESPONSABILIDAD UC	2
INDICE	3
RESUMEN	4
INTRODUCCIÓN	5
ESTADO ACTUAL Y JUSTIFICACIÓN DEL TEMA	5
OBJETIVOS.....	5
METODOLOGÍA	6
DESCRIPCIÓN DE LOS CAPÍTULOS	7
CAPÍTULO 1. LA HEMOFILIA	8
1.1 QUÉ ES LA HEMOFILIA.	8
1.2 CÓMO SE TRANSMITE.....	9
1.3 ETIOLOGÍA.....	10
1.4 TRATAMIENTO	11
1.4.1 VARIABLES DE TRATAMIENTO	11
1.5 LA HEMOFILIA EN LA ESCUELA.....	12
CAPÍTULO 2. ARTROPATÍAS, SINOVITIS, HEMARTROS Y DERRAMES MUSCULARES EN HEMOFÍLICOS	13
2.1 HEMARTROS.	14
2.2 SINOVITIS.	14
2.3 DERRAME MUSCULAR	15
2.4 ARTROPATÍA HEMOFÍLICA	15
CAPÍTULO 3. ACTIVIDAD FÍSICA EN LA HEMOFILIA.....	16
CAPÍTULO 4. BENEFICIOS DE LA ACTIVIDAD FÍSICA MODERADA EN LA HEMOFILIA	17
CAPÍTULO 5. ACTUACIÓN DEL PROFESIONAL DE ENFERMERÍA	25
CONCLUSIONES.....	26
BIBLIOGRAFÍA.....	27

RESUMEN

La artropatía hemofílica consiste en una degeneración articular debido a continuos sangrados. Las principales articulaciones afectadas son los codos, rodillas y tobillos. Durante años la enfermedad ha sufrido un estigma por desconocimiento y falta de evidencia científica, prohibiendo todo tipo de actividad física a las personas hemofílicas, con la creencia de que era perjudicial para su salud. El objetivo de este Trabajo Fin de Grado es mostrar la evidencia científica existente en relación a los beneficios del ejercicio moderado en las artropatías hemofílicas.

Derivado de la búsqueda bibliográfica se ha hallado evidencia científica en relación al beneficio del ejercicio moderado en las artropatías hemofílicas, siempre que este se realice con seguridad, administrándose correctamente el tratamiento profiláctico, y sin exceder los límites personales de cada paciente. Los mejores ejercicios serían los que evitan el impacto, para reducir así el riesgo de sufrir hemorragias, siendo los más recomendados los que trabajan la fuerza muscular, bicicleta, y los enfocados a mejorar la propiocepción. Todo ello en combinación con terapia manual. El personal de enfermería tiene un importante rol en este sentido en cuanto a la adherencia a los tratamientos y la pauta y supervisión de estos planes de ejercicios que deben ser estandarizados.

Palabras clave: hemofilia, terapia física, fisioterapia, artropatía.

ABSTRACT

Hemophilic arthropathy is a joint degeneration due to continuous bleeding. The main joints affected are the elbows, knees, and ankles. For years the disease has suffered a stigma due to ignorance and lack of scientific evidence, prohibiting all types of physical activity to hemophiliacs, believing that it was harmful to their health. The objective of work is to show the existing scientific evidence regarding the benefits of moderate exercise in hemophilic arthropathies.

Derived from the bibliographic search, scientific evidence has been found regarding the benefit of moderate exercise in haemophilic arthropathies, provided that this is done safely, prophylactic treatment is administered correctly, and without exceeding the personal limits of each patient. The best exercises would be those that avoid impact, in order to reduce the risk of hemorrhaging, being the most recommended the ones that work on muscle strength, cycling, and those focused on improving proprioception. All this in combination with manual therapy. The nursing staff has an important role in this regard in terms of adherence to treatments and the pattern and supervision of these exercise plans that should be standardized.

Key words: haemophilia, hemophilia, physical therapy, physiotherapy, arthropathy

INTRODUCCIÓN

ESTADO ACTUAL Y JUSTIFICACIÓN DEL TEMA

La artropatía hemofílica es un problema de salud que afecta a la mayoría de los pacientes hemofílicos a nivel mundial.

En la actualidad, en países desarrollados afecta en especial medida a las personas de mayor edad, ya que antiguamente no se disponía de la accesibilidad actual a medios sanitarios y tratamientos profilácticos, haciendo que las pequeñas hemorragias articulares fueran desarrollando estas artropatías, limitando así su capacidad física, originando mayores dolores y disminuyendo la calidad de vida de la persona afectada.

Por otra parte, en países en vías de desarrollo o subdesarrollados no se dispone de esa accesibilidad a tratamientos profilácticos, ya que son costosos y se necesitan elevadas dosis semanales para poder mantener un adecuado nivel de coagulación. Por eso, en estos países, se sigue dando un elevado número de pacientes afectados por estas artropatías, afectando a la calidad de vida del hemofílico y provocando indirectamente otros costes sanitarios que conlleva el desarrollo de esta afección.

Con este trabajo me gustaría poder dar a conocer un poco más esta enfermedad, que es considerada una de las Enfermedades Raras declaradas a nivel mundial, y desmentir esos estigmas que la han perseguido durante años, con creencias erróneas como en este caso acerca de la realización de deportes y actividades físicas, que han estado vetadas durante años a este tipo de pacientes, sin tener ello una base científica. Mediante el análisis de estos estudios científicos a nivel internacional, se pretende aportar una visión más científica sobre los beneficios que tiene el realizar ejercicios de forma moderada y controlada.

OBJETIVOS

Determinar a través de la búsqueda de la evidencia científica disponible, los beneficios del ejercicio moderado en las artropatías hemofílicas.

METODOLOGÍA

El presente trabajo es una monografía creada a partir de datos extraídos de diversas fuentes. Como fuente principal se consultaron diferentes bases de datos bibliográficas internacionales: Medline a través de Pubmed (hasta marzo 2019). Se identificaron todos los estudios primarios relevantes y revisiones (publicados, y en vías de publicación), mediante la estrategia: “hemophilic arthropathy”, en texto libre y sin aplicar ningún límite en la estrategia de búsqueda.

De la estrategia anterior, se seleccionaron 6 referencias, que se relacionan a continuación.

1. [Effects of a 6-week, individualized, supervised exercise program for people with bleeding disorders and hemophilic arthritis.](#)
Mulvany R, Zucker-Levin AR, Jeng M, Joyce C, Tuller J, Rose JM, Dugdale M.
Phys Ther. 2010 Apr;90(4):509-26. doi: 10.2522/ptj.20080202. Epub 2010 Mar 4.
PMID: 20203091 [PubMed - indexed for MEDLINE]
[Similar articles](#)
2. [Physiotherapy for prevention and treatment of chronic hemophilic synovitis.](#)
Buzzard BM.
Clin Orthop Relat Res. 1997 Oct;(343):42-6. Review.
PMID: 9345204 [PubMed - indexed for MEDLINE]
[Similar articles](#)
3. [Isometric exercise for an individual with hemophilic arthropathy.](#)
Pelletier JR, Findley TW, Gemma SA.
Phys Ther. 1987 Sep;67(9):1359-64.
PMID: 3628490 [PubMed - indexed for MEDLINE]
[Similar articles](#)
4. [Effectiveness of an Educational Physiotherapy and Therapeutic Exercise Program in Adult Patients With Hemophilia: A Randomized Controlled Trial.](#)
Cuesta-Barriuso R, Torres-Ortuño A, Nieto-Munuera J, López-Pina JA.
Arch Phys Med Rehabil. 2017 May;98(5):841-848. doi: 10.1016/j.apmr.2016.10.014. Epub 2016 Nov 16.
PMID: 27865846 [PubMed - indexed for MEDLINE]
[Similar articles](#)
5. [Exercise for haemophilia.](#)
Strike K, Mulder K, Michael R.
Cochrane Database Syst Rev. 2016 Dec 19;12:CD011180. doi: 10.1002/14651858.CD011180.pub2. Review.
PMID: 27992070 [PubMed - indexed for MEDLINE]
[Similar articles](#)

6. [Physiotherapy treatment in patients with hemophilia and chronic ankle arthropathy: a systematic review.](#)

Cuesta-Barriuso R, Gómez-Conesa A, López-Pina JA.

Rehabil Res Pract. 2013;2013:305249. doi: 10.1155/2013/305249. Epub 2013 Aug 12.

PMID: 23997955 [PubMed] **Free PMC Article**

[Similar articles](#)

Posteriormente se utilizó la opción “Similar articles”, para ampliar la información.

También se realizó una búsqueda manual en las referencias bibliográficas de los estudios recuperados Asimismo se contactó con el autor Cuesta-Barriuso R, que proporcionó de forma personal, una revisión sistemática del año 2017.

-Cuesta-Barriuso R. Effectiveness of Physiotherapy in the Treatment of Hemophilic Arthropathy a Systematic Review. Ann Hematol Oncol. 2017; 4(9): 1172. [Internet] 2019 [citado 23 de Mayo de 2019]. Disponible en: <https://www.austinpublishinggroup.com/hematology/fulltext/hematology-v4-id1172.php>

Por último, la búsqueda en Pubmed, se complementó con una búsqueda en Scopus, utilizando la misma estrategia de búsqueda.

En paralelo, se consultaron las siguientes páginas web oficiales de diferentes asociaciones nacionales e internacionales.

- www.fedhemo.com

- www.wfh.org

El estilo de citación escogido ha sido Vancouver, como puede comprobarse en la sección de bibliografía.

DESCRIPCIÓN DE LOS CAPÍTULO

A continuación, mediante una pequeña síntesis se explicará lo que veremos más ampliamente en los próximos capítulos.

Primero, se hará una introducción a la enfermedad de la Hemofilia, donde se explicara en que consiste y cómo se transmite.

En segundo lugar, se explicarán cuáles son las principales afecciones y sus signos y síntomas.

En tercer lugar, cual es el contexto de la actividad física en pacientes que sufren Hemofilia.

Seguidamente, en el capítulo cuarto se desarrollaran las revisiones sistemáticas revisadas en el trabajo, constando de dos, la primera realizada en el año 2013 y la segunda, más reciente, en el año 2017.

Por último, en el capítulo cinco se pretende dar un enfoque y visión de este problema desde el lado de la enfermería, dentro de ese grupo multidisciplinar.

CAPÍTULO 1. LA HEMOFILIA

1.1 QUÉ ES LA HEMOFILIA.

Se trata de un déficit congénito de diversos factores de la coagulación, identificándose como Hemofilia la ausencia de factor VIII o factor FIX. Del déficit de estos dos factores se puede dividir esta enfermedad en dos tipos, la A y la B.

- a) Hemofilia A (Factor VIII): El tipo más común de hemofilia. Su prevalencia es de 1 varón por cada 5 000 nacidos.
- b) Hemofilia B (Factor IX): También conocida como enfermedad de Christmas, es el tipo menos común de hemofilia. Su prevalencia es de 1 varón por cada 30 000 nacidos.
- c) Portadoras: Por cada varón afectado de hemofilia hay una media de 4 portadoras en la familia.

El diagnóstico de la enfermedad se logra tomando una muestra de sangre y midiendo el grado de actividad del factor. La hemofilia A se diagnostica haciendo pruebas del grado de actividad de coagulación del factor VIII. La hemofilia B se diagnostica midiendo el grado de actividad del factor IX.

Según la cantidad de factor deficitario en el factor VIII o IX se pueden establecer los grados de severidad. [1]

Nivel	Porcentaje de actividad normal de factor en la sangre	Número de unidades internacionales (UI) por mililitro (ml) de sangre entera
Rango normal	50%-150%	0.50–1.5 IU
Hemofilia leve	5%-40%	0.05–0.40 IU
Hemofilia moderada	1%-5%	0.01–0.05 IU
Hemofilia severa	por debajo del 1%	por debajo del 0.01 IU

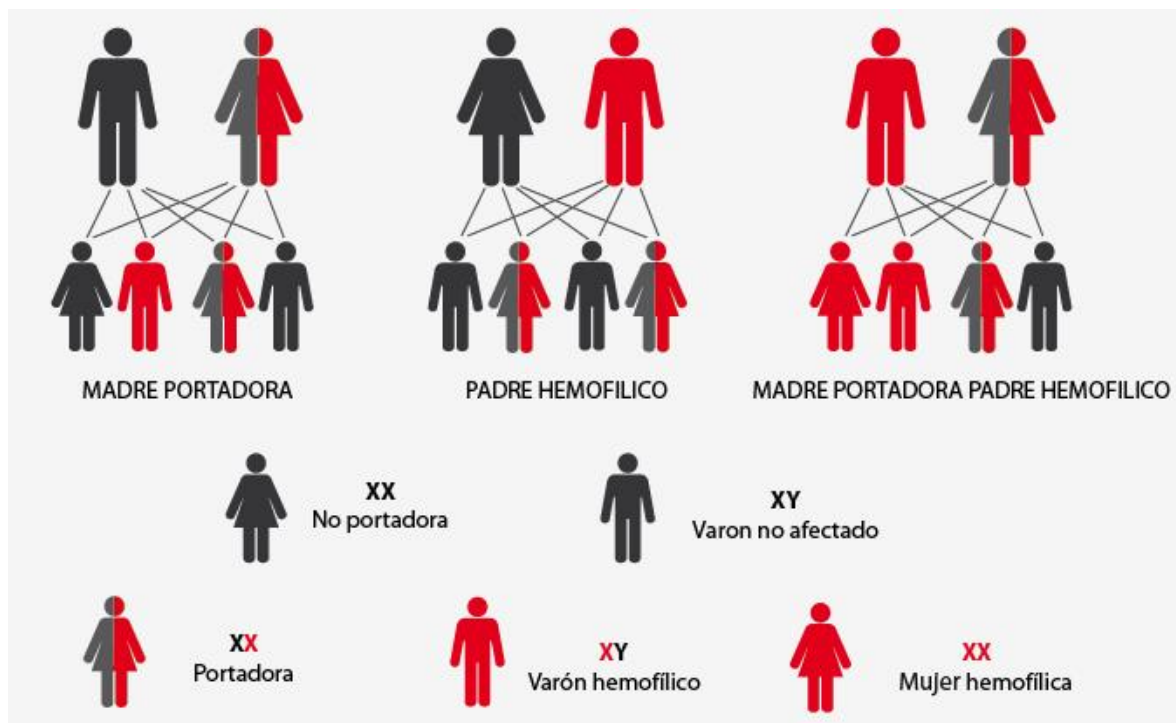
1.2 CÓMO SE TRANSMITE

La hemofilia es una enfermedad hereditaria. Los cromosomas provenientes del padre y de la madre contienen la información genética que define cómo seremos y si tendremos dicha patología congénita. Dentro de los cromosomas se encuentran los cromosomas sexuales, siendo los que definen el sexo el X y el Y. La herencia de la hemofilia está asociada al cromosoma X. Los hombres, por tener únicamente un cromosoma X (XY) si éste está afectado, padecerán la enfermedad, debido a que su cromosoma Y no es capaz de producir el factor VIII o IX.

La mujer posee dos cromosomas XX. Aunque uno de estos dos cromosomas sea portador de la anomalía, se producirá factor VIII o IX debido a que existe otro cromosoma X sin anomalía. Ante un caso así, nos encontraríamos con una mujer portadora de la enfermedad, que podría llegar a tener niveles de factor de coagulación inferiores a los normales, pero no llegando a manifestar la enfermedad.

Los hombres no pueden ser portadores sin padecer la enfermedad, ya que su cromosoma X está dañado. En el caso de que se junten un hombre hemofílico con una mujer no portadora y tengan descendencia, las mujeres serán siempre portadoras, pero por el contrario, los hombres no padecerán la enfermedad.

Por eso se dice que la Hemofilia es recesiva, no dominante, debido a que puede que aparezca saltando de generación, por el hecho de que se den portadoras (mujeres sanas) o varones sin la enfermedad, y que por el azar genético aparezca en generaciones posteriores. [1]



[2]

1.3 ETIOLOGÍA

La principal característica de la hemofilia, es la mayor probabilidad de sufrir hemorragias.

Estas hemorragias pueden ser:

- a) Internas: Producidas dentro de las articulaciones y los músculos. Articulaciones: sobre todo rodillas, tobillos y codos. Músculos: principalmente músculos del brazo y antebrazo, músculo psoas, cuádriceps y gemelos. Estas hemorragias internas se producen más frecuentemente que las externas, aunque no siempre se pueden apreciar.
- b) Externas: Salen al exterior por orificios naturales del cuerpo (como la boca, nariz, oídos...) o a través de una herida (que es la pérdida de la continuidad de la piel, debido a diversas causas).

Si los sangrados se producen repetidamente dentro de una misma articulación, ésta puede dañarse provocando algias.

La repetición de hemorragias articulares puede conllevar otros problemas como la artritis. Provocando dificultad para caminar o realizar las actividades básicas de la vida diaria (ABVD). En contraposición, las articulaciones de las manos no suelen estar afectadas en la hemofilia, no como ocurre en otros tipos de artritis.

Los episodios hemorrágicos se relacionan con el grado de gravedad de la hemofilia.

Las personas que sufren de hemofilia leve generalmente sólo sufren hemorragias como consecuencia de traumatismos graves o cirugías. Puede darse el caso de que nunca lleguen a tener un episodio de sangrado.

Las personas con hemofilia moderada pueden padecer hemorragias con más frecuencia, alrededor de una o dos veces al mes. Los sangrados postquirúrgicos pueden ser más prolongados en el tiempo, tras un traumatismo importante, u otro tipo de procedimientos como pueden ser los odontológicos. Rara vez se produce un sangrado sin un motivo bien definido.

Con hemofilia severa se padece procesos hemorrágicos frecuentes en articulaciones y músculos. En caso de no seguir un tratamiento profiláctico, pueden existir sangrados una o dos veces por semana. Las hemorragias son por lo general espontáneas, sin causas aparentes ni motivos claros.

Las mujeres portadoras se podrán hacer pruebas diagnósticas antes de dar a luz. El diagnóstico podrá realizarse entre la 9ª y la 11ª semana de gestación, a través de una muestra del velo coriónico o una muestra sanguínea fetal, obtenida en la semana 18ª o posteriores de embarazo.[1]

1.4 TRATAMIENTO

El tratamiento se basa en proporcionar al organismo el factor de coagulación del que carece. Se administra por vía intravenosa el factor deficitario. La cantidad de medicación (factor del que se carece, medido en unidades internacionales) y la frecuencia de administración, varía de un paciente a otro, esto depende del tipo de hemofilia que se posea (A o B), del grado de severidad (leve, moderada o severa), y de cómo sea la hemorragia y dónde se encuentre localizada, no siendo siempre necesaria la administración del tratamiento.

Este tratamiento puede ser auto administrado por el propio paciente siguiendo las órdenes médicas. Regulado por la Resolución del 28 de Abril de 1982 de la Subsecretaría de Sanidad (BOE 02/06/1982, núm.131). La edad recomendada para el comienzo del aprendizaje del autotratamiento son los 8 años.

El autotratamiento consiste en que es el propio paciente o un familiar quien se encarga de administrar por vía intravenosa el factor de coagulación deficiente, realizándose en un entorno extrahospitalario, como puede ser el domicilio, tomando medidas higiénicas y siguiendo los pasos de actuación, proporcionando más autonomía y menos dependencia y limitación que provoca la enfermedad.

1.4.1 VARIABLES DE TRATAMIENTO.

Se trata de concentrados del factor de coagulación del que se carece. Existen dos tipos, dependiendo de la fuente biológica de donde se hayan obtenido:

1.4.1.1 Productos derivados del plasma (Hemoderivados, o plasmáticos): Fabricados a partir de sangre humana.

1.4.1.2 Productos recombinantes: Utilizando células genéticamente diseñadas que portan un gen de factor humano.

Estos concentrados son elaborados en perfeccionadas instalaciones. Todos los concentrados de factor comercializados son sometidos a tratamientos para la eliminación o inactivación de virus transportados por la sangre.

- a) Crioprecipitado: Deriva de la sangre y contiene una moderada concentración únicamente de factor VIII. Eficaz utilizándolo para hemorragias articulares y musculares, pero no tan seguro como los concentrados respecto a la contaminación vírica. Siendo otro inconveniente su administración y tratamiento.
- b) Plasma fresco congelado (PFC): Contiene solo las proteínas sanguíneas y los factores de coagulación, eliminando los glóbulos rojos. Por otra parte su eficacia es menor que la del crioprecipitado para tratar la hemofilia A, ya que el factor VIII está en menor concentración, lo que conlleva tener que transfundir volúmenes más elevados de plasma, pudiendo causar sobrecarga circulatoria.
- c) Desmopresina (DDAVP): Utilizada ocasionalmente por personas con hemofilia A leve, se trata de una hormona sintética que estimula la liberación de factor VIII, adecuada para el tratamiento de sangrados menores.[1]

1.5 LA HEMOFILIA EN LA ESCUELA.

Es importante que los padres del alumno hemofílico pongan en conocimiento del personal del centro educativo de forma clara la enfermedad de su hijo, para que el equipo pedagógico reciba los conocimientos sobre la enfermedad, cuales son los signos y síntomas y cómo poder tratarlo. Pudiendo llegar a evitar así la aparición de posibles episodios hemorrágicos en determinadas actividades, viajes y demás.

Por ello la Federación española de hemofilia ha diseñado un material didáctico que sirve de guía a los profesionales docentes.

La hemofilia a parte de los aspectos físicos también se compone de aspectos psicológicos y emocionales, todos ellos a los que tiene que enfrentarse el alumno. Es importante el desarrollo del auto-concepto (concienciación y aceptación de la enfermedad), así como la interacción e integración por parte de sus compañeros, concienciándoles de la enfermedad, creando un entorno en el que se le apoye y en el que pueda adquirir confianza en sí mismo y autoestima.

Por causas de esta enfermedad el alumno hemofílico puede llegar a sufrir episodios en los que se ausente de las clases lectivas, para ello se debe contar con un sistema de apoyo flexible que permita al alumno proseguir con sus estudios desde el domicilio o el hospital, y no sea un obstáculo en su curso académico. [1]

CAPÍTULO 2. ARTROPATÍAS, SINOVITIS, HEMARTROS Y DERRAMES MUSCULARES EN HEMOFÍLICOS

Una de las preguntas más frecuentes de una persona hemofilia es si puede hacer ejercicio y cuáles son los más convenientes, ante lo cual no hay una única respuesta, ya que depende de múltiples variables. Variarán los ejercicios dependiendo si ha existido alguna hemorragia reciente y dónde se han producido, las llamadas articulaciones diana, si existe algún daño o deformidad articular previa durante un periodo prolongado de tiempo, si se produce algún algia o crepitación al realizar los movimientos, si es una persona acostumbrada al deporte, o por el contrario, comienza ahora la práctica de él y cuál es su disponibilidad profiláctica.

Existen unas recomendaciones básicas para prevenir los problemas musculoesqueléticos más comunes en la hemofilia, principalmente son:

- a) Tratamiento sustitutivo de factor (profilaxis): Aconsejable incluso cuando se carece de alguna lesión, y en caso de producirse dicha lesión administrar el factor inmediatamente para favorecer la recuperación.
- b) Revisiones médicas periódicas: Se deben seguir todas las revisiones anuales con los hematólogos y traumatólogos, para llevar un buen control articular y de niveles de coagulación.
- c) Desarrollar un buen estado físico: Realizando actividades deportivas de bajo impacto y tratando de evitar el sobrepeso. La combinación de ambas cosas contribuye a disminuir considerablemente la probabilidad de que se produzcan hemorragias articulares espontáneas, evitando también las secuelas que conllevan. La actividad deportiva debe comenzar de forma progresiva y con regularidad, evitando en todo momento las algias. Lo ideal es que se realice tras la administración del medicamento, ya que así los niveles de factor en sangre se encontrarán lo más elevados posibles. Evitando siempre cualquier deporte de contacto.

En caso de producirse algún problema de tipo musculoesquelético, tales como hemartros, hemorragia muscular, sinovitis o artropatía, es recomendable ponerse en manos del equipo multidisciplinar a cargo del paciente. Para poder diferenciar si se trata de un hemartros, una sinovitis o un hematoma se tendrán en cuenta varios aspectos, como se puede observar en la siguiente tabla.

HEMARTROS	SINOVITIS	HEMATOMA MUSCULAR
COMIENZO DEL DOLOR		
Comienzo repentino que se suele atribuir a un episodio traumático conocido o se percibe como de instauración espontánea.	Comienzo lento y progresivo.	Comienzo lento y progresivo.
CARACTERÍSTICAS DEL DOLOR		
Dolor intenso que se agudiza con el movimiento e impide el esfuerzo o la carga.	Dolor mínimo que no suele aumentar con el movimiento pero si con las posiciones forzadas.	Al principio puede sentirse una molestia, apareciendo más tarde un dolor más intenso.
MOVILIDAD		
La articulación se queda rígida en una posición, de tal manera que resulta difícil mover la articulación, disminuyendo así la movilidad.	Movilidad articular normal o ligeramente disminuida en los límites del recorrido, fundamentalmente en flexión máxima.	La articulación se queda rígida en una posición, de tal manera que resulta difícil mover la articulación, disminuyendo así la movilidad.
FUERZA		
Disminución notable de la fuerza en la zona afectada.	La pérdida de la fuerza es mucho menor que en un hemartros o un hematoma, pudiendo ser prácticamente normal.	Disminución notable de la fuerza en la zona afectada.
RESPUESTA AL TRATAMIENTO		
Respuesta clara e inmediata al factor. Escasa respuesta a medicación analgésica o antiinflamatoria.	Responde bien a la medicación antiinflamatoria y/o analgésica, mientras que no hay respuesta inmediata al factor.	Respuesta clara e inmediata al factor.

2.1 HEMARTROS.

Ante la sospecha de un hemartros lo primero que deberá hacerse es, dentro de lo posible, administrar la dosis de factor pautaada por el hematólogo. También se deberá mantener en reposo la articulación afectada los dos primeros días, utilizando si es posible el ortesis. Si la articulación afectada es una de los miembros inferiores (tobillo o rodilla), se deben utilizar muletas para no cargar el peso en la pierna dañada, retirándolas progresivamente. Los pacientes que posean inhibidores deberán prolongar el periodo de inmovilización para que el hemartros se reabsorba correctamente. Durante los días de reposo la articulación afectada debe mantenerse en una posición que no duela y se esté cómodo.

2.2 SINOVITIS.

Se trata de la modificación (engrosamiento) de la membrana sinovial debido a la aparición de un hemartros, denominándose sinovitis aguda. Cuando estos hemartros se repiten frecuentemente, la membrana sinovial se engrosa progresivamente hasta llegar a un grado de degeneración denominado sinovitis crónica. Ante un caso de sinovitis el tratamiento recomendado consiste en la combinación de factor de manera profiláctica y medicación antiinflamatoria. Deberá mantenerse en reposo la articulación afectada 24 o 48 horas, usando siempre que sea posible ortesis. Al igual que en un hemartros es recomendable el uso de muletas para evitar cargar la articulación si se refiere a miembros inferiores, retirándolas progresivamente.

2.3 DERRAME MUSCULAR

Una hemorragia muscular puede provocar a secuelas invalidantes, llegando a ser irrecuperables, si tras sufrir una hemorragia muscular se siente hormigueo o falta de sensibilidad se deberá acudir al hematólogo para que valore las posibles consecuencias. Lo primero que hay que hacer ante sospecha de hemorragia muscular es administrar el factor a las dosis recomendadas por el hematólogo para intentar cortar ese sangrado. Se deberá seguir administrando factor de coagulación hasta la recuperación completa del músculo afectado. Cuando se produce un hematoma muscular hay que mantener en reposo absoluto la zona afectada, utilizando para ello ortesis. Como en el caso anterior del hemartros, si se produce en miembros inferiores se utilizarán muletas, retirándolas progresivamente. También se pueden utilizar férulas dinámicas durante un corto periodo de tiempo.

2.4 ARTROPATÍA HEMOFÍLICA

Estado en el que queda la articulación tras sufrir hemartros repetidamente. Ante episodios de hemartros se recomienda, en caso de tener dolor o inflamación, utilizar bolsas de hielo sobre la articulación afectada [1].

CAPÍTULO 3. ACTIVIDAD FÍSICA EN LA HEMOFILIA

Hasta finales de la década de los 60 y principios de los 70, se restringía considerablemente la actividad física en pacientes con hemofilia, llegando en algunos casos hasta el punto de prohibirse, acotándose estrictamente a las necesarias para la vida diaria. Se creía que evitando actividades supuestamente lesivas se evitaría el sangrado intramuscular y articular. Se ha tenido la creencia durante años que realizar ejercicio puede provocar hemorragias, pero al contrario, es ese ejercicio el que puede prevenirlas. Esto es debido a que fortaleciendo los músculos se previenen los daños articulares y por ende las hemorragias espontáneas.

La actividad física no solo es importante para desarrollar la musculatura, sino que también ayuda al desarrollo de la concentración y mejora la coordinación. También es un excepcional método de integración y socialización, sobre todo cuando estos deportes se practican en equipo.

A medida que se ha ido mejorando el conocimiento del aspecto terapéutico del deporte, como las innovaciones a través de tratamientos con hemoderivados han conseguido cambiar esta creencia, y en la actualidad se aconseja a los pacientes hemofílicos realizar actividad física. Aunque hoy en día, las alteraciones músculo-esqueléticas siguen constituyendo la patología más grave y que más invalidez produce en pacientes hemofílicos.

Hay que ser conscientes de qué tipo de deporte se puede practicar y cual no, dependiendo de la severidad de la enfermedad y las propias limitaciones físicas. Siendo unos de los más beneficiosos deportes como la natación, ciclismo y marcha, evitando siempre los deportes de contacto e impacto.

Las hemorragias intrarticulares están provocadas por la menor presencia de tromboplastina en las estructuras articulares. Estos sangrados dañan los tejidos articulares desencadenando sinovitis crónica y destrucción de las superficies articulares, lo que se conoce como artropatía hemofílica. El mayor porcentaje de lesiones en hemofílicos lo forman las alteraciones músculo-esqueléticas, las cuales afectan en mayor medida los miembros inferiores, rodilla y tobillo. Otra característica que acompañan a la artropatía hemofílica es la atrofia muscular periarticular debido al desuso, la debilidad muscular secundaria causada por dicha atrofia conlleva que la articulación afectada se vuelva inestable y vulnerable, generando así un círculo vicioso: Reiterados sangrados articulares (hemartros) provocan el agravamiento de la sinovitis, lo que a su vez aumenta la regularidad y gravedad de los hemartros. Esta situación hace que se acelere el inicio de la artropatía y limita significativamente el desarrollo muscular. Las manifestaciones más frecuentes tras sufrir estas alteraciones son la afectación de la movilidad, reducción de la fuerza muscular, cambios en su estabilidad postural y equilibrio debido a que se altera la propiocepción. Un buen estado físico es importante ante esta patología, ya que la fuerza, flexibilidad, equilibrio y propiocepción son determinantes para poder reducir la incidencia de hemartros, lesiones articulares y musculares, y por consiguiente la aparición de la artropatía.[3,4]

CAPÍTULO 4. BENEFICIOS DE LA ACTIVIDAD FÍSICA MODERADA EN LA HEMOFILIA

De una revisión sistemática realizada por Rubén Cuesta Barriuso, doctorado en fisioterapia por la universidad de Murcia, en el año 2013, se pueden sacar las siguientes conclusiones.

El progreso de la artropatía hemofílica y el deterioro de la articulación provocan ciertas deformidades articulares y restricciones de movimientos, alterando la zona subastragalina y tibioperonea-astragalar. A su vez, el dolor crónico ligado a la artropatía hemofílica es un signo inequívoco de la discapacidad en pacientes que padecen Hemofilia A severa.

Los tratamientos profilácticos con FVIII o FIX recombinante reducen considerablemente la frecuencia de hemartros. Al disminuir la incidencia de hemorragias articulares y musculares, tanto espontáneas como posteriores a traumatismos, se ha comprobado que se retrasa a su vez la incidencia de la artropatía hemofílica.

Una vez que la artropatía ya se ha instaurado, dicho tratamiento farmacológico sólo puede retrasar el deterioro articular, lo que no es obstáculo para desarrollar procesos combinados. En esta revisión se consultaron bases de datos especializadas tales como: Cochrane, MEDLINE, PubMed, Pedro, TESEO y el ISI Web of Knowledge, finalizando la búsqueda de datos en Mayo de 2013. Las palabras clave utilizadas fueron: "hemofilia" AND "tobillo" AND "tu arthropa-" y "rehabilitación" OR "fisioterapia" OR "física".

En cuanto al tratamiento, las variables que se tuvieron en cuenta en la revisión sistemática fueron:

- 1- Tipo de tratamiento físico (consistente en mejorar la fuerza muscular, realizar ejercicios de propiocepción e hidroterapia).
- 2- Duración del tratamiento (medido en semanas).
- 3- Intensidad del tratamiento (número de horas por sesión).
- 4- Extensión del tratamiento (número total de horas por paciente).
- 5- Número de sesiones.
- 6- Inclusión del programa de seguimiento (en semanas).
- 7- Uniformidad en los tratamientos (pacientes del mismo grupo reciben el mismo tratamiento).
- 8- Modo de intervención: directa (realizada por un fisioterapeuta), indirecta (bajo la supervisión directa de un fisioterapeuta), o mixto.

En cuanto a las características de los individuos estudiados, estas fueron:

- 1- Promedio de edad (en años) de los individuos de la muestra.
- 2- Tipo de hemofilia.
- 3- Gravedad de la Hemofilia.
- 4- Uso o no de tratamiento profiláctico con FVIII o FIX recombinante.

Las características extrínsecas revisadas para cada estudio fueron:

- 1- Fecha del estudio.
- 2- Fuente de publicación (publicado frente a no publicado).

Para poder evaluar la calidad metodológica de los estudios se utilizaron las escalas desarrolladas por Van Tulder y cols, y la escala PEDro, que son escalas diseñadas para evaluar los ensayos clínicos aleatorizados con previsión de la realización de revisiones sistemáticas. Para medir el impacto de los distintos procedimientos de las terapias físicas que se utilizaron para el tratamiento de la artropatía del tobillo, los estudios que se revisaron utilizaron la fórmula Rosenthal. Con respecto a las variables de tratamiento, encontramos diferentes tipos de intervenciones, distinguiendo entre una combinación de entrenamiento de la fuerza muscular y propiocepción e Hidroterapia.

Respecto a las variables cuantitativas del tratamiento, la intervención duró un promedio de 20 semanas, en las cuales cada individuo recibió una media de 10 horas de tratamiento por semana, y cada individuo recibió un tratamiento promedio total de 120 horas.

En cuanto a las características extrínsecas, la totalidad de los estudios están obtenidos de artículos de revistas. El primer estudio se realizó en el año 2003 y los restantes en 2008, 2009, 2010, y 2013.

La percepción del dolor es una de las principales causas de incapacidad en pacientes hemofílicos. Se ha podido comprobar una mejoría significativa tras la realización de los ejercicios de fuerza y propiocepción, que indica un beneficio tras la realización de estos tratamientos y deportes, fortaleciendo las articulaciones con ejercicios adaptados a la condición de salud de los pacientes de 12 a 14 años con pre-sangrado recurrente, también se pudo observar mejoría en la fuerza muscular del cuádriceps, disminuyendo la frecuencia de hemartrosis en la articulación de la rodilla y en los resultados de Pelletier et al, que es una escala que mide tu motivación deportiva. En pacientes con artropatías hemofílicas que afectan a la rodilla, tras ser tratados con ejercicios isométricos, otros autores también han podido observar que la actividad física mejora la fuerza muscular, la flexibilidad y reduce los sangrados, la sinovitis y la destrucción articular.[5,8]

El desarrollo de este tipo de artropatía afecta notablemente a la propiocepción. Tras realizar los tratamientos descritos en los estudios, esta propiocepción se ha visto mejorada gracias a los programas de entrenamiento de fuerza y propiocepción de las extremidades inferiores.

Los resultados de esta revisión sistemática confirman la necesidad de un tratamiento de terapia manual en el enfoque multidisciplinar de los pacientes hemofílicos. Por una parte, debe ser un tratamiento eficaz ante los problemas causados por la artropatía del tobillo, tales como restricciones en la amplitud de movimiento, pérdida de la fuerza muscular, dolor y alteración de la propiocepción, y por otro lado, el tratamiento no debe causar hemartrosis.

Los estudios clínicos adecuadamente diseñados, como el *domised ran*, deben desarrollarse para el tratamiento mediante terapia física en pacientes con artropatía hemofílica del tobillo. Además, las muestras de estudio deben ser lo más amplias posibles, y las medidas de resultado deben ser válidas y fiables [6,8].

Para establecer la eficacia de los tratamientos en un plazo medio de tiempo es necesario realizar estudios de seguimiento.

En futuros estudios se deberá describir las características de los individuos con respecto a la edad, peso, articulaciones afectadas y grado de deterioro de las articulaciones. También deberán incluir las características de los tratamientos (procedimientos, duración, intensidad, etc.) y los posibles efectos adversos en el sistema locomotor como resultado del tratamiento.

Existe poca uniformidad en los estudios revisados con respecto a la duración, intensidad, extensión y tipo de tratamiento.

Los tratamientos con entrenamiento de fuerza y propiocepción, hidroterapia y terapia deportiva mejoran algunos aspectos clínicos en pacientes con artropatía hemofílica del tobillo antes y después de la comparación.

No obstante no existe evidencia rigurosa sobre los efectos de los tratamientos, ya que la calidad metodológica de los estudios es baja. [7,8]

En una reciente revisión sistemática realizada en el año 2017 por Rubén Cuesta Barriuso se ha comprobado que las recurrentes hemartrosis sobre una misma articulación provocan la hipertrofia de su membrana sinovial, variaciones intraarticulares a nivel enzimático y químicas, y como ultima consecuencia degeneración articular, la conocida artropatía hemofílica.

El establecimiento de dicha artropatía se puede comprobar mediante alteraciones radiológicas, en las cuales se puede observar, entre otras, el estrechamiento de la línea articular, deformidades óseas, aparición de osteofitos provocando osteoartritis (espondilosis deformante). Se puede manifestar también por alteraciones físicas como pérdida del rango de movimiento y fuerza muscular, alteraciones de la propiocepción y dolor crónico. Respecto a las alteraciones psicológicas se puede destacar la percepción, por parte del paciente, de una disminución de la calidad de vida.

El mejor método para controlar las hemartrosis, y por ende la artropatía Hemofílica, es la administración periódica del factor deficitario, de manera profiláctica, por vía parenteral (intravenosa). No obstante, y aun con todos los avances en los tratamientos, los pacientes adultos que viven en países en vía de desarrollo y no han tenido acceso a tratamientos profilácticos padecen importantes trastornos articulares.

Tras desarrollarse en una articulación una artropatía degenerativa existen dos tipos de tratamientos, el desarrollado por fisioterapeutas y el ortopédico, con el fin de mejorar la funcionalidad. Es importante un correcto manejo del dolor crónico en pacientes hemofílicos que ya manifiesten esta artropatía, protocolizando los distintos tratamientos fisioterápicos como pueden ser la electroterapia, el entrenamiento de la fuerza y propiocepción y el desarrollado en el medio acuático. Es importante evaluar correctamente la seguridad y eficacia de los protocolos a desarrollar en pacientes con artropatía hemofílica, para ello se necesita realizar un buen diseño metodológico. [6,8,9]

En esta revisión sistemática llevada a cabo entre los meses de Abril y Mayo de 2017, Rubén ha querido realizar una revisión sobre el trabajo de estos tratamientos en pacientes hemofílicos que sufren artropatías. Para ello ha consultado las bases de datos: Medline, Isi Web y Science Direct. Consultando también la revista Haemophilia. La búsqueda de artículos útiles se realizó mediante la localización de las palabras clave en el título y abstract (haemophilia OR hemophilia) AND (physical therapy OR physiotherapy) AND arthropathy).

Con respecto a la selección de los artículos no se tuvo en cuenta ningún sesgo en relación con año de publicación de los artículos, ni tampoco con su idioma.

Los estudios excluidos fueron aquellos que tuvieran pacientes que fueran sometidos a programas de ejercicio no terapéutico, y los abstract o comunicaciones a congresos.

Se han empleado dos escalas para realizar el análisis cualitativo de los estudios seleccionados:

-Van Tulder: analiza las amenazas a la validez de los estudios clínicos aleatorios a partir de los elementos de adecuación del método aleatorio, ocultamiento de colocación del tratamiento, poca visión y análisis por intención del tratamiento, mediante 11 ítems.

-PEDro: específica de fisioterapia, fue desarrollada para ser empleada en estudios experimentales y ofrece una importante fuente de información para apoyar la práctica basada en evidencias clínicas evaluando la validez interna y la presentación del análisis estadístico de los estudios, mediante 10 ítems.

En el análisis cuantitativo se realizó mediante datos estadísticos descriptivos, media y desviación de las variables metodológicas del tratamiento realizado y de los pacientes estudiados en estos

artículos.

Empleando la fórmula Rosenthal calcularon el tamaño del efecto de los resultados obtenidos respecto a las distintas variables estudiadas.

Para este estudio se localizaron 183 artículos, tras una primera fase se descartaron 116 artículos que se encontraban repetidos, quedando 67, de los cuales se analizaron los títulos y abstract, terminando finalmente con la elección de 10 que cumplían todos los criterios de selección. La muestra poblacional incluida en los estudios es de edad heterogénea, comprendiendo desde los 9 a los 64 años, padeciendo la mayoría de ellos Hemofilia A severa y moderada, habiendo solo un estudio que incluye pacientes con inhibidores del Factor VIII o VIX.

Gran parte de las técnicas realizadas en estos estudios son terapias manuales, siendo la herramienta terapéutica más utilizada la organización y desarrollo de rutinas de ejercicios en el domicilio de los pacientes, comprendiendo estas: bicicleta ergonómica, cintas de resistencia para favorecer la fuerza muscular, ejercicios de marcha y los dedicados a la propiocepción. También se emplean en artropatías hemofílicas las tracciones articulares y la cinesiterapia activa y pasiva. En uno de los artículos se puede encontrar también un tratamiento eficaz con electroterapia mediante láser [10,11].

Tras la realización de estas técnicas no se ha apreciado ningún efecto adverso ni ninguna complicación derivada, lo cual indica que estas intervenciones no provocan hemorragias, mejorando así la eficacia y adherencia al tratamiento de los pacientes hemofílicos.

Mediante el análisis cualitativo realizado a través de las escalas utilizadas se deduce:

- Escala Van Tulder: Se puede observar la evidencia de cómo en tres de los estudios realizados se obtiene un máximo de 9 puntos sobre los 11 posibles, no consiguiendo una evaluación positiva en estos ítems debido al cegamiento del terapeuta y el paciente. Además, se encuentran también dos artículos con una valoración de 8 puntos, los cuales tienen como principal defecto metodológico el no describir este método de aleatorización. Los restantes estudios obtuvieron 7 puntos tres de ellos, uno de 6 puntos y otro 5 puntos, lo cual representa unas puntuaciones medias-altas.

- Escala PEDro: Dos de los estudios obtuvieron una puntuación de 7 puntos, siendo el único ítem desfavorable el cegamiento del terapeuta y del paciente. Cinco artículos obtuvieron 6 puntos, otros dos 5 puntos y solo uno logro 4 puntos de 9 posibles. Conforme con las puntuaciones de esta escala se puede afirmar que existe un nivel de calidad metodológico medio-alto en estos artículos.

Refiriéndonos a los análisis cuantitativos de los estudios, se han valorado los estudios descriptivos con respecto a las muestras e intervenciones realizadas. Cabe destacar la homogeneidad de la duración de los tratamientos, que duraron una media de 11,70 semanas. La intensidad de estos tratamientos fue de 3,16 horas por semana. La media total de horas de tratamiento fue de 40,5 horas. Respecto a la edad, el total de la muestra estudiada, que en total fueron 344 pacientes, fue de 29.35 años, desde el más joven con 9 años hasta el más viejo con 64 años. El porcentaje de abandonos debido a diversas causas fue del 4,56%.

Según el análisis estadístico efectuado, el mayores efectos beneficiosos tiene es el llevado a cabo por El-Shamy et al, que se realiza con electroterapia laser, en relación con la mejora en las algias de rodilla, capacidad funcional de la articulación y marcha. En los estudios Eid et al y Mohamed et al (que consisten en medir el efecto de la resistencia y los ejercicios aeróbicos sobre la densidad mineral ósea, la fuerza muscular y la capacidad funcional en niños con hemofilia) se ha destacado el tratamiento en pacientes mediante ejercicios isométricos de equilibrio, bicicleta ergonómica y marcha.

Aun demostrando mejorías significativas al realizar estas terapias deportivas, manuales y educativas, se obtuvieron resultados del tamaño de efecto medios, encabezando el dolor de tobillo el resultado más robusto, continuando con la propiocepción y en tercer lugar la calidad de vida. En referencia a la fuerza extensora de la rodilla, los ejercicios domiciliarios monitorizados son los que han presentado un tamaño del efecto elevado. Los restantes resultados lograron bajo tamaño del efecto, lo que hace perder potencia a los resultados generales, relacionados directamente con la eficacia de la mejora de las personas con artropatía hemofílica.

Con esta revisión sistemática Rubén Cuesta Barriuso ha pretendido demostrar la eficacia de la fisioterapia y la realización de ejercicio moderado y dirigido para tratar las artropatías hemofílicas. Habiendo buscado en diversas fuentes documentales, y tras hacer la selección de diez artículos, se procedió a analizar la eficacia de los tratamientos con fisioterapia y ejercicios físicos en este tipo de artropatías, valorando el dolor crónico que expresa el paciente, medición del rango de movimiento articular, medición de la fuerza muscular, observando la forma de la marcha y comprobando si son efectivos o no los ejercicios de propiocepción.

Lo principal es mantener la seguridad del paciente hemofílico ante este tipo de tratamientos. Al revisar la bibliografía se ha podido observar que existen estudios clínicos que demuestran que realizando estos ejercicios de fisioterapia y realizando deporte moderadamente se disminuye la frecuencia de sangrados articulares.

La principal causa de incapacidad referida por los pacientes es la manifestación clínica del dolor crónico. Con la aplicación de estas técnicas se ha visto que en la mayoría de los estudios analizados el grado de dolor disminuye, mejorando significativamente.

Las articulaciones más afectadas por estas artropatías son las de los miembros inferiores (rodillas y tobillos), lo que afecta negativamente a la marcha y la funcionalidad articular. Tras demostrar la eficacia de las intervenciones realizadas con respecto a la mejoría de estas variables, se puede indicar los beneficios de realizarlos en el protocolo clínico habitual.

Pese a ser lo más estudiado en pacientes hemofílicos, la fuerza muscular, apenas se encuentran estudios clínicos que analicen la eficacia de las diversas técnicas, tanto manuales como con ejercicios para mejorar este aspecto. Aun durando los estudios analizados un breve periodo de tiempo, se ha observado una mejoría en la fuerza muscular de pacientes hemofílicos, tanto a nivel hospitalario como domiciliario.

Cabe destacar la baja tasa de abandono en los estudios realizados, adhiriéndose altamente el paciente al tratamiento, lo que implica un factor de éxito. No solo es importante demostrar que con una buena adherencia al tratamiento farmacológico se obtienen resultados, sino que también con estas técnicas se puede mejorar el estado de salud y calidad de vida del paciente, demostrando su seguridad y eficacia, y quitando el miedo a sufrir sangrados debido a estos ejercicios.

Desarrollar una artropatía hemofílica conduce a una merma de la condición física y reduce la calidad de vida de la persona afectada. En tres de los artículos seleccionados se puede comprobar cómo tras realizar dichos ejercicios aumenta esa capacidad física y mejora la calidad de vida del paciente, entre otras variables dependientes.

Analizando cualitativamente los estudios clínicos aleatorios encontrados, en los que la metodología se ha basado en las escalas Van Tulder y PEDro, los resultados han sido satisfactorios. Con respecto a revisiones anteriores se han implementado los criterios metodológicos, respaldando la evidencia de los resultados. No obstante todavía sigue siendo necesario implantar un modelo científico más amplio, que defienda la seguridad y eficacia de estos ejercicios y técnicas en personas hemofílicas. Aun siendo publicados la mayoría de los estudios en los diez últimos años, pocos de ellos cumplían los criterios de selección, lo que hace que los resultados de la revisión sistemática no sean tan sólidos como fuera deseable.

No es necesario aplicar técnicas ni ejercicios complejos para realizar este tipo de terapia, lo que junto al hecho de no provocar hemorragias articulares favorece la aplicación de intervenciones. Los pilares fundamentales para una correcta aplicación son la seguridad, la administración correcta del tratamiento profiláctico, la continuidad y la adherencia de los pacientes. El desconocimiento por parte de terapeutas y el miedo a provocar sangrados hace que se considere a estas técnicas desaconsejadas, por lo que es necesario que se consolide la evidencia científica para poder implantarlas en pacientes hemofílicos. Para ello es necesario implementar estudios para valorar su eficacia y seguridad. Estudios en múltiples centros y con mayor número de pacientes como muestra lograría consolidar más los resultados, para así poder generalizar los resultados resultantes. A su vez, utilizando instrumentos de medida fiables y creando periodos de seguimiento post intervención, se lograría mejorar la calidad metodológica de futuros estudios.

Con esta revisión sistemática se puede observar que realizando ejercicios de fuerza muscular, trabajo en bicicleta, estiramientos y combinándolos con terapia manual se logra mejorar la fuerza muscular, la propiocepción y la sensación de dolor provocado por la artropatía hemofílica. La educación por parte de los profesionales y la realización de ejercicios en el domicilio alivian el dolor articular y mejoran la calidad de vida del paciente y su percepción de la enfermedad. Se ha comprobado a su vez que las técnicas manuales que se han realizado en los pacientes no les han provocado hemorragias articulares. El autor de esta revisión, Rubén Cuesta Barriuso, declara no tener ningún conflicto de intereses.[11]

En un reciente estudio realizado por Ruben Cuesta Barriuso, se puede observar que la actividad física, el ejercicio y los deportes garantizan numerosos beneficios en pacientes hemofílicos, que incluyen mejoras del estado óseo y articular, mejorando la fuerza y la resistencia muscular, reduciendo el riesgo de lesiones musculares.

Un óptimo abordaje de los pacientes con hemofilia requiere la administración de un verdadero tratamiento multidisciplinario, donde se dé respuesta a las alteraciones que se manifiestan en estos pacientes (hematológicas, ortopédicas, musculoesqueléticas, psicosociales, etc.). Hasta hace solo unas décadas, parecía imposible la participación regular de pacientes con hemofilia en la realización de ejercicio físico. La inactividad y evitar la exposición al ejercicio físico, han sido la norma terapéutica hasta épocas muy recientes, como consecuencia de la ausencia de concentrados de factor para el tratamiento de las hemorragias. Con la aparición de las nuevas opciones terapéuticas y la instauración de los regímenes profilácticos, este pensamiento está cambiando. Cada vez más pacientes con hemofilia participan en una variedad de actividades deportivas [12].

Existen cinco habilidades motrices básicas: fuerza, coordinación, resistencia, flexibilidad y velocidad. Excepto la velocidad, todas las habilidades son fundamentales para la salud física y, en parte, también para la salud psicológica. La fuerza y la coordinación, junto con la flexibilidad, tienen un papel principal en el estado articular, mientras la resistencia tiene un efecto físico general adicional, mejorando la función cardiovascular, metabólica e inmunológica (13). Estas importantes habilidades motoras están comprometidas en los pacientes con hemofilia que han desarrollado una articulación diana, estando muy limitadas cuando la artropatía hemofílica está presente.

Los principales objetivos del ejercicio en pacientes con hemofilia son: promover el desarrollo neuromuscular normal, y mantener o mejorar el rango de movimiento articular, la resistencia, la coordinación, el equilibrio, la densidad ósea, y la flexibilidad y fuerza muscular. Del mismo modo, se pretende ayudar a mantener el peso corporal saludable, el acondicionamiento aeróbico, y la percepción de calidad de vida, reduciendo al mismo modo, los riesgos para la salud asociados a un estilo de vida sedentario (14).

Una buena musculatura protege las articulaciones, reduciendo el riesgo de hemartrosis recurrentes (15). Por el contrario, la debilidad muscular conduce a un riesgo mayor de lesión muscular y acelera la progresión a la artropatía articular (16). Otros beneficios que podemos observar son la disminución del riesgo de obesidad, enfermedades cardiovasculares y diabetes (17), así como la mejoría de beneficios sociales, incluida la autonomía, la autoestima y la aceptación respecto a personas sin hemofilia (18).

Cuando se diseña un programa de ejercicio en pacientes con hemofilia tras una hemorragia articular o muscular se tiene por objetivo recuperar el estado articular previo al sangrado, así como prevenir la aparición de nuevos sangrados. En aquellos casos donde ya se ha desarrollado una artropatía hemofílica el objetivo es mantener la funcionalidad y mejorar aquellos aspectos clínicos conservados (19).

Aunque la relación entre la debilidad muscular y el desarrollo de la artropatía hemofílica todavía no se ha investigado claramente, la debilidad muscular puede desencadenar una progresión más rápida del daño articular en el caso de la artropatía hemofílica. Del mismo modo, la inmovilización y el reposo que se recomiendan tras una hemartrosis tiene efectos negativos sobre los músculos afectados, cuanto mayor es el tiempo de inmovilización (13).

Refiriéndonos a la actividad deportiva en la Hemofilia, varias sociedades científicas han desarrollado recomendaciones sobre qué tipo de actividad deportiva pueden practicar los pacientes con hemofilia de manera segura (18, 15, 17, 20). En general, no se recomiendan los deportes y actividades que conllevan un riesgo de un contacto directo o de lesión traumática. Un aspecto para tener en cuenta es la necesidad de individualizar la indicación de la actividad física y deportiva, respecto a las características clínicas de cada paciente con hemofilia.

Hasta el momento, no se ha podido determinar el momento óptimo, la dosis y los tipos de ejercicios óptimos para los pacientes con hemofilia, por lo que la evaluación, observación y seguimiento son claves en la instauración de un programa de ejercicio (19).

En la actualidad, existe consenso respecto a la necesidad de realizar, de forma periódica, actividad física o deportiva por parte de los pacientes con hemofilia en tratamiento profiláctico, con la orientación y el apoyo de su hematólogo y demás equipo de profesionales sanitarios (21).

En los niños hemofílicos en edad escolar los deportes desempeñan un papel importante, por lo que es necesario descubrir las opciones de actividades más adecuadas para el niño. La actividad física también ayuda a los niños en edad escolar a desarrollarse social y emocionalmente. En los deportes competitivos aprenden a trabajar en equipo, y a ganar y perder. Ser reconocido por sus logros también aumenta la autoestima de los niños, especialmente cuando el reconocimiento proviene de amigos y compañeros de clase. A pesar de estos beneficios, a menudo se tiende a una preocupación excesiva por la participación en actividades deportivas.

Tanto padres como profesionales sanitarios deben animar al niño a elegir un deporte que le guste y que a la vez sea seguro, para ayudarle a desarrollar funciones como las habilidades y la fuerza. Los desafíos a los que debe enfrentarse el niño deben ser los mismos que los de cualquier otro niño que participa en un deporte, siendo importante que los niños aprendan a enfrentarse a situaciones difíciles. A través del sistema prueba-error, aprenden a establecer límites en su propio comportamiento y el nivel de participación que pueden desarrollar. En la escuela, es importante que el niño participe en las clases de educación física, incluso si son necesarias algunas restricciones o modificaciones en determinados ejercicios (17).

En pacientes hemofílicos adolescente y adultos es necesario cambiar de deporte o actividad como consecuencia del desarrollo de hemartrosis recidivantes o una artropatía hemofílica, o simplemente porque se produce un cambio en sus gustos e intereses. Muchas actividades pueden modificarse para adaptarse a las posibles alteraciones musculoesqueléticas en el caso de que el paciente haya desarrollado una artropatía. Los profesionales sanitarios, y especialmente los fisioterapeutas, pueden ayudar a diseñar o adaptar programas de ejercicios para adaptarse a cualquier problema muscular o articular que haya desarrollado el paciente. Al elegir un deporte o ejercicio, es importante que se tenga en cuenta el estado de salud general, el historial de sangrados y el estado actual de las articulaciones. Otro aspecto fundamental es sopesar el riesgo potencial de la actividad respecto al deseo de participar en la misma y los beneficios que su participación supone para el paciente (17).

CAPÍTULO 5. ACTUACIÓN DEL PROFESIONAL DE ENFERMERÍA

Dentro del grupo multidisciplinar, la enfermería también tiene su rol de trabajo enfocado al tratamiento de estas artropatías. Esta problemática se puede abordar metodológicamente basándonos en la cuarta necesidad básica según Virginia Henderson (moverse y mantener una postura adecuada). En la cual “la mecánica del organismo determina en gran medida la independencia de las personas para las actividades básicas de la vida diaria, provocando la inmovilidad importantes alteraciones del cuerpo humano a todos los niveles”.

Pretende conocer las características de la actividad y ejercicio habituales de la persona a través de la realización de las actividades de la vida diaria, actividad física (ejercicios y deporte), teniendo en cuenta las limitaciones y posibles deformidades corporales. [22]

Remitiéndonos a la NANDA (North American Nursing Diagnosis Association) , que “es una red mundial de enfermeras, cuyo propósito es definir, promover y seguir trabajando para que se implemente la terminología que refleja los juicios clínicos de las enfermeras, también conocidos como diagnósticos de enfermería” podemos destacar el Diagnóstico de enfermería: [00088] *Deterioro de la ambulación*, definiéndose como la *limitación del movimiento independiente a pie en el entorno*. Englobada en la necesidad 4, clase 2. Dentro de los factores relacionados con este diagnóstico podemos encontrar *deterioro musculoesquelético, fuerza muscular insuficiente o pérdida de la condición física*.

Entre los NOC (objetivos que se pretenden lograr, con una valoración inicial y una final) que se encuentran dentro de este diagnóstico enfermero podemos utilizar el [0208] *Movilidad* y en él remitirnos a los indicadores [20803] *Movimiento muscular*, [20804] *Movimiento articular*, [20810] *Marcha*. Otro NOC que se puede utilizar es el [2004] *Forma Física* donde encontramos los indicadores [200401] *Fuerza muscular*, [200402] *Resistencia muscular*, [200403] *Flexibilidad articular*, [200404] *Participación en actividades físicas*, [200405] *Ejercicio habitual*.

Para lograr estos objetivos es necesario realizar una serie de intervenciones, las nombradas como NIC, y algunas de las relacionadas con este diagnóstico enfermero y que nos van a ayudar a lograr los objetivos a cumplir son [200] *Fomento del ejercicio*, [5612] *Enseñanza: ejercicio prescrito*, [201] *Fomento del ejercicio: entrenamiento de fuerza*, [202] *Fomento del ejercicio: estiramiento*, [224] *Terapia de ejercicios: movilidad articular*, [5360] *Terapia de entretenimiento*.

Dentro de las intervenciones se realizan una serie de actividades, que son las que se llevan a cabo, entre estas actividades podemos encontrar: *Determinar la motivación del individuo para empezar/continuar con el programa de ejercicios*, *Animar al individuo a empezar o continuar con el ejercicio*, *Ayudar al individuo a desarrollar un programa de ejercicios adecuado a sus necesidades*, *Ayudar al individuo a establecer las metas a corto y largo plazo del programa de ejercicios*, *Ayudar al individuo a integrar el programa de ejercicios en su rutina semanal*, *Instruir al individuo acerca del tipo de ejercicio adecuado para su nivel de salud*, *en colaboración con el médico y/o el fisioterapeuta*, *Controlar la respuesta del individuo al programa de ejercicios*.

Estas son solo unas de las múltiples actividades que se pueden realizar por parte de la enfermería a la hora de contribuir en la mejora de las artropatías hemofílicas. [23]

CONCLUSIONES

1. La Hemofilia es una enfermedad considerada rara. La padecen únicamente varones, siendo las mujeres las portadoras, esto es debido a que es una enfermedad hereditaria de carácter recesivo.
2. El principal problema derivado de esta enfermedad son los sangrados, los cuales si se producen repetidamente en una articulación crean una artropatía, conocida como artropatía hemofílica. Las principales articulaciones afectadas son los codos, rodillas y tobillos.
3. Durante años la enfermedad ha sufrido un estigma por desconocimiento y falta de evidencia científica, prohibiendo todo tipo de actividad física a las personas hemofílicas, con la creencia de que era perjudicial para su salud.
4. Pese a existir todavía pocos estudios acerca de los beneficios de la práctica de deporte a nivel moderado por parte de personas hemofílicas, se ha hallado evidencia empírica que apoya esta nueva vertiente enfocada a la práctica de ejercicio.
5. La realización de estos ejercicios tiene que hacerse con seguridad, administrándose correctamente el tratamiento profiláctico, y sin exceder los límites personales de cada paciente. Han de estar guiados también por un profesional sanitario.
6. Los mejores ejercicios son los que evitan el impacto, para reducir así el riesgo de sufrir hemorragias. Los más recomendados son los que trabajan la fuerza muscular, bicicleta, y los enfocados a mejorar la propiocepción. Todo ello combinado con terapia manual.
7. Hay que seguir investigando sobre los beneficios del deporte en estas artropatías y hay que estandarizar los planes de ejercicios a realizar, para poder generalizarlo en la población hemofílica.
8. La enfermería también desempeña un rol importante dentro del equipo multidisciplinar, pudiendo trabajar de forma autónoma para mejorar los tratamientos que realiza el paciente hemofílico, así como reforzando la adherencia al tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Federación Española de Hemofilia fedhemo [Internet] 2019 [citado 23 de Mayo de 2019]. Disponible en: <http://fedhemo.com>
2. Fundación Metamorfosis Hemofilia en Guatemala fundamet [Internet] 2019 [citado 23 Mayo de 2019]. Disponible en: <http://www.fundamet.org/historia-de-la-hemofilia.html>
3. Federación Mundial de Hemofilia FMH [Internet] 2019 [citado 23 Mayo de 2019]. Disponible en: <https://www.wfh.org/es/page.aspx?pid=930#ejercitarse>
4. Efisioterapia.net [Internet] 2019 [citado 23 de Mayo de 2019]. Disponible en: <https://www.efisioterapia.net/articulos/hemofilia-y-actividad-fisica>
5. Pelletier JR, Findley TW, Gemma SA. Phys Ther. 1987;67(9):1359-64.
6. Mulvany R, Zucker-Levin AR, Jeng M, Joyce C, Tuller J, Rose JM, Dugdale M. Phys Ther. 2010;90(4):509-26.
7. Cuesta-Barriuso R, Gómez-Conesa A, López-Pina JA. Rehabil Res Pract. 2013;2013:305249.
8. Cuesta-Barriuso R, Gómez-Conesa A, López-Pina JA. Physiotherapy treatment in patients with hemophilia and chronic ankle arthropathy: a systematic review. Rehabil Res Pract. 2013;2013:305249.
9. Buzzard BM. Physiotherapy for prevention and treatment of chronic hemophilic synovitis. Clin Orthop Relat Res. 1997;(343):42-6.
10. Cuesta-Barriuso R, Torres-Ortuño A, Nieto-Munuera J, López-Pina JA. Arch Phys Med Rehabil. 2017;98(5):841-848.
11. Cuesta-Barriuso R. Effectiveness of Physiotherapy in the Treatment of Hemophilic Arthropathy a Systematic Review. Ann Hematol Oncol. 2017;4(9):1172. [Internet] 2019 [citado 23 de Mayo de 2019]. Disponible en: <https://www.austinpublishinggroup.com/hematology/fulltext/hematology-v4-id1172.php>
12. Groen WG, den Uijl IE, van der Net J, Grobbee DE, de Groot PG, Fischer K. Protected by nature? Effects of strenuous physical exercise on FVIII activity in moderate and mild haemophilia a patients: a pilot study. Haemophilia. 2013;19(4):519-23.
13. Hilberg T. Programmed Sports Therapy (PST) in People with Haemophilia (PwH) "Sports Therapy Model for Rare Diseases". Orphanet Journal of Rare Diseases. 2018;13(1):38.
14. Negrier C, Seuser A, Forsyth A, Lobet S, Llinas A, Rosas M, Heijnen L. The benefits of exercise for patients with haemophilia and recommendations for safe and effective physical activity. Haemophilia 2013;19(4):487-98.
15. Cecchini C, Creighton K, Hann A, et al. Canadian Hemophilia Society. Destination Fitness. 2nd ed. 2012.
16. Howell C, Scott K, Patel DR. Sports participation recommendations for patients with

bleeding disorders. *Transl Pediatr.* 2017;6(3):174–180.

17. Anderson A, Forsyth A. National Hemophilia Foundation. *Playing it Safe*. Nueva York. 2005. [Internet] 2019 [citado 23 de Mayo de 2019]. Disponible en: https://www.hemophilia.org/sites/default/files/document/files/Playing-It-Safe_0.pdf
18. Zourikian N, Jarock C, Mulder K. *All About Hemophilia: A Guide for Families*; Chapter 12: Physical Activity, Exercise and Sports. Quebec. Canadian Hemophilia Society. 2nd ed. 2010. [Internet] 2019 [citado 23 de Mayo de 2019]. Disponible en: <https://www.hemophilia.ca/files/Chapter%2012.pdf>
19. Strike K, Mulder K, Michael R. Exercise for hemophilia. *Cochrane database. Syst Rev.* 2016;12:CD011180.
20. Treatment Guidelines Working Group. World Federation of Hemophilia. *Guidelines for the Management of Hemophilia*. 2012. [Internet] 2019 [citado 23 de Mayo de 2019]. Disponible en: <https://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1472.pdf>
21. Franchini M, Fasoli S, Gandini G, Giuffrida AC. Impact of Exercise/Sport on Well-being in Congenital Bleeding Disorders. *Semin Thromb Hemost.* 2018;44(8):796-801.
22. Observatorio de Metodología Enfermera Ome.es [Internet] 2019 [citado 23 de Mayo de 2009]. Disponible en: http://www.ome.es/04_01_desa.cfm?id=424#ancla4 [citado 23 May 2019].
23. NNN Consult [Internet] 2019 [citado 23 de Mayo de 2019]. Disponible en: <https://vpnuc.unican.es/nanda/,DanaInfo=www.nnnconsult.com>